

1. Диагноз ААВ

Диагноз ААВ должен быть установлен как можно раньше, чтобы снизить риск постоянной утраты функции почек и жизнеугрожающих осложнений. В случае, если клинические проявления согласуются с васкулитом мелких сосудов, и серологические тесты на антитела к миелопероксидазе (МПО) или протеиназе 3 (ПР3) положительны, не следует откладывать начало иммуносупрессивной терапии в ожидании возможности выполнить биопсию почки, особенно у пациентов с быстро прогрессирующим ухудшением функции почек (Рис.1).

2. Инициальная терапия

Инициальная терапия ААВ – глюкокортикоиды в сочетании с циклофосфамидом или ритуксимабом. У пациентов с тяжелым нарушением функции почек или быстро прогрессирующим её ухудшением предпочтительно назначение циклофосфамида ввиду недостаточного количества данных о применении ритуксимаба (Рис.2).

3. Ритуксимаб в качестве инициальной терапии

Ритуксимаб предпочтителен в качестве инициальной терапии у детей и подростков, женщин пременопаузального возраста и мужчин, обеспокоенных сохранением репродуктивной функции, у ослабленных лиц старшего возраста, пациентов с рецидивом заболевания, пациентов с ПР3-АНЦА-позитивностью и пациентов, для которых особенно важен глюкокортикоид-сберегающий эффект.

4. Плазмообмен

Проведение плазмообмена целесообразно у пациентов с уровнем креатинина сыворотки >5,7 мг/дл (500 мкмоль/л), нуждающихся в диализе, или при быстром повышении уровня креатинина, а также у пациентов с диффузным альвеолярным кровотечением и гипоксемией (Рис.2). Добавление плазмообмена к инициальной терапии показано у пациентов с перекрестным синдромом, когда ААВ сочетается с анти-ГБМ болезнью.

5. Снижение дозы глюкокортикоидов

Несмотря на то, что для инициальной терапии ААВ традиционно используются высокие дозы глюкокортикоидов, недавние исследования показали, что применение более низких доз сопоставимо по эффективности, но с меньшим количеством побочных эффектов.

6. Поддерживающая терапия

После индукции ремиссии показана поддерживающая терапия ритуксимабом или азатиоприном в сочетании с низкими дозами глюкокортикоидов (Рис.2). Оптимальная продолжительность поддерживающей терапии не определена, однако предлагается проводить её от 18 месяцев до 4 лет.

7. Выбор препарата для поддерживающей терапии

Применение ритуксимаба в качестве поддерживающей терапии предпочтительно у пациентов с рецидивирующим течением заболевания, ПР3-АНЦА-серопозитивностью, у ослабленных лиц старшего возраста, при непереносимости азатиоприна, а также в случаях, когда особенно важен глюкокортикоид-сберегающий эффект.

8. Отмена поддерживающей терапии

При отмене поддерживающей терапии следует учесть все риски рецидива заболевания, а пациенты должны быть предупреждены о необходимости немедленного вмешательства при возобновлении симптомов.

9. Рецидив заболевания

Пациентам с рецидивами заболевания (жизне- или органорушающими) показана реиндукция, препаратом выбора является ритуксимаб.

10. Рефрактерные формы заболевания

Пациентам с резистентностью предлагается назначать высокие дозы глюкокортикоидов (перорально или внутривенно) в сочетании с ритуксимабом, если ранее для индукции применялся циклофосфамид, и наоборот. Возможно применение плазмообмена.



Рисунок 1

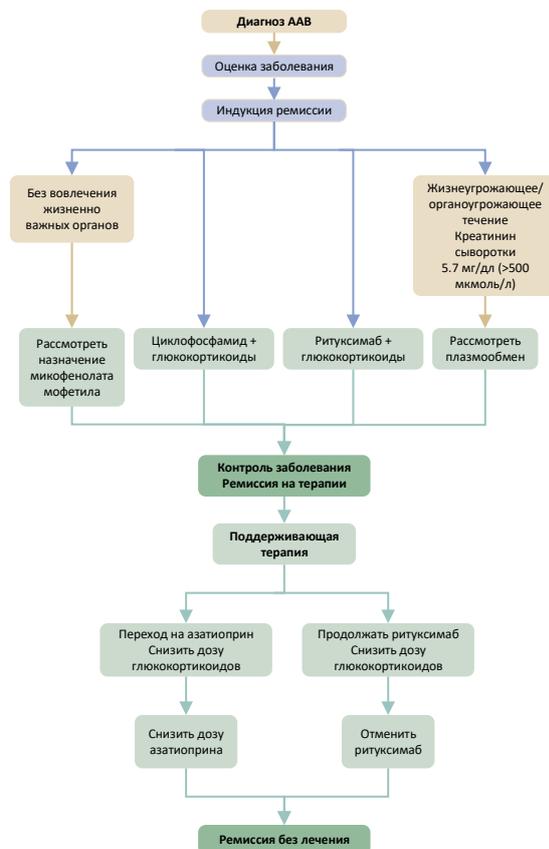


Рисунок 2